

DERMATOSIS IgA LINEAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alcalde Deiro, Laura; Valencia Santos, Natalia; Alcaraz Castillo, María; Gutiérrez Vélez, Rebeca; Díaz-Delgado Menéndez, Blanca; Touza Pol, Paula; Llana Martín, Isabel.

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario HM Montepíncipe y HM Puerta del Sur, Madrid.

INTRODUCCIÓN

La **dermatosis IgA lineal infantil** es una infrecuente enfermedad vesiculoampollar adquirida de etiología autoinmune, caracterizada por **depósitos lineales de IgA en la membrana basal dermoepidérmica**, que se observan mediante **técnica de inmunofluorescencia directa (IFD)**. Sus lesiones características son **pápulas urticariales, vesículas y ampollas** de predominio peribucal, genital y en MMII.

CASO CLÍNICO

ANAMNESIS

Paciente de 5 años que acude a Urgencias por **lesiones ampollosas** de un mes de evolución, con aparición de **fiebre** las últimas horas. Durante ese tiempo, ante *sospecha de impétigo*, ha recibido ATB oral y tópica sin mejoría. Se realiza **biopsia**, pendiente de resultado.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Las lesiones son **pruriginosas y dolorosas**, de tipo ampolla, vesícula y costra, con **distribución generalizada**, confluyendo en pubis y respetando mucosas.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

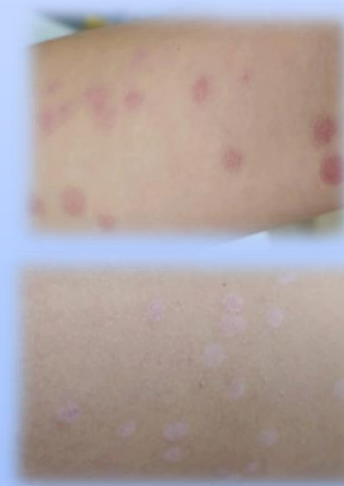
1. **Analítica sanguínea:** neutrofilia leve, PCR 128.98 mg/L.
2. **Hemocultivo.**
3. **Cultivo de aspirado de ampolla.**
4. **Cultivo de secreciones de heridas vulvares.**
5. **Biopsia de la lesión.**

INGRESO PARA ESTUDIO Y TRATAMIENTO

Dada la extensión, el tiempo de evolución y la sospecha de sobreinfección

EVOLUCIÓN

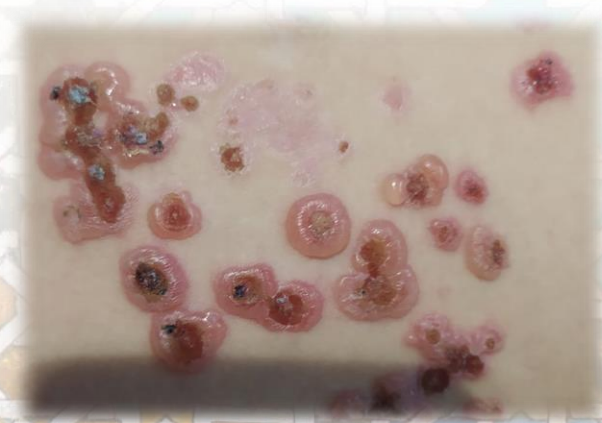
- **Al ingreso:** Amoxicilina-Clavulánico iv + limpieza de heridas
- **Primeros días:** nuevas lesiones en MMII y genitales + afebril
- **Día 3:** valorado por Dermatología: impresiona de enfermedad IgA lineal → se inicia **CTC iv** → mejoría franca en 24 h
- **Día 6:** se obtienen los resultados de:
Biopsia: ampolla subepidérmica, edema e infiltrado neutrofílico; márgenes sin lesiones
IFD: depósitos de IgA a lo largo de la membrana basal. No C3, IgM ni IgG.
- **Al alta:** CTC vo en pauta ↓.
- **Evolución tras alta:**
 - Tras 20 días → lesiones residuales hiper e hipopigmentadas.
 - Durante la pauta ↓ CTC → nuevo brote de < intensidad → inicia tratamiento de mantenimiento con **sulfona oral**
 - Buena evolución posterior.



RESULTADO DE OTRAS PPCC

1. **Hemocultivo:** negativo
2. **Cultivo de aspirado de ampolla:** negativo
3. **Cultivo de heridas vulvares:** *S aureus*
4. **Analítica de control:** ↓ PCR (9,28 mg/L), no neutrofilia
5. **Parámetros de inmunidad:** ASLO 332 UI/L

CONFIRMAN
 DERMATOSIS IgA



CONCLUSIONES

- **DD del exantema ampolloso:** impétigo ampolloso, dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal y penfigoide ampolloso
- **Diagnóstico definitivo:** fundamentales biopsia e IFD, dada la similitud clínica de las dermatosis
- **Pronóstico:** favorable, cursando en forma de brotes durante 3-4 años hasta su resolución espontánea